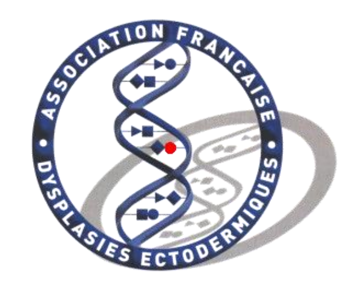


SAVOIR

Nous savons ce que vous ne savez pas
Nous ne savons pas ce que vous savez

mars 2009
n° 28

SPECIAL ASSEMBLEE GENERALE

Sommaire

Edito par Olivia Niclas

D'années en années j'apprécie de plus en plus nos rencontres. L'énergie et la chaleur qui se dégagent de nos week-ends est sans commune mesure. Je n'oublie pas les années d'isolement et d'errance et la petite famille que nous constituons répare définitivement la souffrance de ces années là. J'ai aussi un vrai plaisir à voir nos enfants grandir et à la vie de nos adultes se construire.

J'apprécie aussi plus que tout d'accueillir des médecins et des chercheurs qui se soucient de notre maladie et de constater que leur intérêt et leurs connaissances augmentent d'année en année. Je n'oublie pas, sans pour autant nous auto congratuler, que leur présence à nos côtés n'est pas le fruit du hasard mais de nos efforts. En effet, le meilleur moyen de les intéresser est de leur présenter une association forte, soudée et réactive. Car ainsi, ils savent qu'ils peuvent facilement recueillir des données.

Ainsi, lors de nos week-ends, nous sommes tous au plaisir de nous retrouver mais n'oublions pas qu'il s'agit aussi de montrer notre nombre et de notre investissement.

Cette année, les thèmes traités par les intervenants étaient aussi le fruit d'un travail de longue haleine. Le nombre de familles étudiées pour que ces résultats nous soient rendus était important et pour y arriver, il a fallu que MAGEC à Necker soit nommé Centre de Référence, qu'il prenne sa mission à cœur, qu'ils décident de faire – et l'obtiennent- un PHRC (Projet Hospitalier de Recherche Clinique), que notre maladie soit choisie parmi des milliers par la Haute Autorité de Santé afin que soit fait un PNDS (Protocole National de Diagnostic et de Soins), que des priorités soient réfléchies conjointement par nous et MAGEC, que des médecins de disciplines diverses s'y impliquent, et que l'AFDE sollicite ses familles pour qu'elles se rendent à Necker afin d'y être examinées.

Ces efforts de tous commencent à être récompensés : nous avons pu nous en rendre compte avec les premiers résultats des études ORL et neuro-psychologiques, deux domaines qui nous questionnaient particulièrement.

Je ne résiste pas à vous annoncer que l'AFDE prépare 3 jours de rencontres pour 2010 car nous fêterons alors nos 10 ans d'existence et d'activisme. Nous voulons que ces journées à venir soient le reflet de notre énergie et de notre optimisme.

Nous vous y attendons particulièrement nombreux pour afficher notre détermination et notre joie à continuer ensemble sur ce chemin auquel nous travaillons tous pour qu'il soit moins lourd et le mieux balisé possible.

Associativement vôtre,

ASSEMBLEE GENERALE

Les activités en 2008

Communication, information et représentation

Les actions de communication

L'AFDE a été présente sur les **médias** suivants : France Inter, France 5, France Info

Toutes ces interventions sont à chaque fois l'occasion de faire connaître notre maladie, notre vécu de parent ou de malade et de faire relayer le combat que nous menons pour obtenir une prise en charge.

Représentation

En tant que présidente de la Fédération des Maladies Orphelines (**FMO**), Olivia Niclas participe aux commissions du **Plan Maladies Rares** au ministère de la Santé.

Yves Auneau nous représente auprès de **l'Alliance Maladies Rares.**

Olivia Niclas est membre du conseil d'administration d'un réseau handicap et santé bucco-dentaire Ile de France : **Rhapsod'if** qui vise à inciter les chirurgiens-dentistes à mieux prendre en charge les personnes handicapées. Dans ce but, Rhapsodi'if les formera, les rémunérera mieux et les évaluera.

Information

Publication de 2 bulletins **Savoir** envoyés à 350 personnes.

Olivia Niclas a réalisé de nombreuses présentations au cours de l'année :

- Intervention devant des promotions d'étudiants des **facultés dentaires** de Nantes, Toulouse et Strasbourg afin notamment d'alerter les futurs chirurgiens-dentistes sur la détection des filles vectrices de la maladie, la prise en charge précoce des enfants et l'importance de considérer la famille autour.

Assistaient également à Nantes, les professeurs de génétique dentaire. Depuis cette conférence, d'autres facultés l'ont contactée afin d'organiser ce même type d'intervention devant leurs étudiants.

- Présentation à Bordeaux devant le **centre de compétences** et des étudiants sur les attentes des familles envers leurs dentistes.
- Présentation sur **l'annonce de** diagnostic en cas de handicap lié à l'apparence auprès du tout staff de génétique de l'Hôpital Necker.

L'AFDE : PLUS DE 200 FAMILLES TOUCHEES PAR LA DE

Prise en charge

Le **PNDS** (Protocole National de Diagnostic et de Soins) en cours de réalisation devrait faciliter les prises en charge. L'AFDE a remis un rapport d'une dizaine de pages à Necker mentionnant nos attentes.

A ce jour, sont pris en charge :

- les **implants enfants**,
- les **transports sur Necker** (les rares occasions où cela a posé problème, l'AFDE a pu l'obtenir).

Concernant les implants la situation actuelle est la suivante :

Enfants : sur la cinquantaine de demandes parvenues à la CNAM (Caisse Nationale de l'Assurance Maladie), une dizaine (toutes accordées sauf une) concernaient des DE.

Adultes : Le dossier implant adulte est reparti grâce à l'AFDE auprès de la Direction de la Sécurité Sociale.

Rappel : d'après l'étude sur le parcours de soins réalisée par Garancière en 2008, le coût moyen du traitement d'une oligondontie (entre 10 et 20 dents absentes) à la charge du patient est de 55.140€ sur une vie (0 à 77 ans).

Relations avec les services hospitaliers

Garancière
Une présentation sur le parcours de soins lié aux DE et nos attentes a été réalisée devant le staff de Garancière. Olivia Niclas est présente lors des réunions internes de staff discutant de cas concrets.

Strasbourg
Participation active de l'AFDE quant aux choix des 6 **Centres de Compétences** dentaires.

Colloques et conférences

Olivia Niclas a participé aux évènements suivants :
- **Conférence de classification** aux Etats-Unis 4 jours
- ENH 95 « **Parentalité & Handicap** » - 15 mai 2008
- Elie Wiesel, sur **l'impact de la maladie** - mai 2008

Levée de fonds

SFR a financé à hauteur de 5.000€ la colonie.
Nez rouges : Christian Clément, notre interlocuteur auprès de la FMO a organisé une opération qui a rapporté 738.56 €.
Gospel : 2 concerts ont eu lieu à Paris
Lyon's club Paris Senior 1 : 760 €
PRF : 1.000€

Ecole de l'ADN

Huit adhérents se sont rendus à l'Ecole de l'ADN à Marseille afin de se former à la génétique avec une application directe à la dysplasie.
La formation était prise en charge par l'Ecole de l'ADN, et les frais de transport et d'hébergement étaient à la charge des participants.

Thèses

L'AFDE a constaté avec stupéfaction qu'une **thèse en chirurgie-dentaire** comportait les noms, prénoms, photographies et mutations génétiques de certains enfants. Elle en a obtenu aussitôt le retrait.

Olivia Niclas a été membre de jury d'une thèse en chirurgie-dentaire, ceci confirme que l'expertise de l'association est reconnue, elle a d'ailleurs été sollicitée pour donner son avis sur une seconde.

Associations étrangères

Olivia Niclas a participé durant 4 jours à la conférence de classification qui s'est déroulée aux Etats-Unis, à Charleston, en mars 2008. Des réunions de travail avec les **associations américaine, australienne et européennes** se sont tenues à cette occasion.

Fonds d'aides

L'AFDE a financé dans le cadre de ses fonds d'aides aux familles :
Climatiseurs : 4 demandes (2.540,90 €)
Aide dentaire : les 7 familles ayant procédé à une demande d'aide l'ont obtenue (1.724,06 €)
Aide **Assemblée Générale** 2008 : 7 familles ont pu obtenir une aide afin de participer aux Journées de Montchanin (1.068,60 €).

Colonie de vacances

Pour la troisième année consécutive, et cette année grâce à la participation financière de 5.000€ apporté par SFR, **15 enfants** ont pu bénéficier de notre camp de vacances médicalisé, durant le mois d'août, **en Normandie** au sein d'un centre équestre. L'encadrement était assuré par 3 personnes (dont une infirmière), Olivia Niclas étant également présente durant l'ensemble du séjour.



Recherche médicale, innovation, études et enquêtes

APO 2000
Ce projet suit son cours. Olivia Niclas est toujours en étroit contact avec le laboratoire qui développe cette molécule prometteuse et également référente en charge du projet auprès des associations européennes.

Strasbourg : qualité osseuse
L'équipe de Strasbourg nous a proposé un **projet** concernant une étude sur la qualité osseuse sur lequel nous réfléchissons actuellement.

Centre de référence MAGEC
Une enquête réalisée par une chercheuse en Economie des organisations (Paris I), au sein de notre association concernant le taux de satisfaction vis-à-vis du centre de référence MAGEC, a notamment mis en exergue que **50% des familles** avaient eu connaissance de l'existence du centre de référence **par l'intermédiaire de l'AFDE.**

Enquête parcours de soins dentaire Garancière
Cette enquête réalisée au sein de l'AFDE_a mis en exergue que **presque la moitié des familles** a trouvé son chirurgien-dentiste **grâce à l'association.** Seuls moins de la moitié des praticiens évoquent leurs objectifs de traitement à court ou long terme, et suggèrent de recueillir l'avis de confrères implantologues ou orthodontistes. La moitié environ des personnes atteintes ont des difficultés à manger de la viande (hâchée ou non) et 1/3 souffre en mangeant des aliments glacés. En revanche, les gencives ne leur font pas mal.

Questionnaire Inserm / liens AFDE et chercheurs
L'AFDE a été sollicitée par l'INSERM pour participer à cette **enquête qualitative.**

Gilets réfrigérants
Suite à la lecture d'un article de presse mentionnant l'utilisation par l'équipe olympique de tels gilets, l'AFDE a contacté le fabriquant. Depuis plusieurs rendez-vous ont eu lieu. Des améliorations pour les personnes atteintes de DE vont être réalisées.
4 gilets ont été fournis à l'AFDE :
- 2 gilets en prêt (1 démo et 1 en test),
- 2 prévus pour envoi à une famille algérienne.

Ce procédé a été présenté à Necker afin d'étudier une **éventuelle prise en charge.**



Adam teste le gilet lors de ses entrainements de ping-pong !

Les comptes en 2008

Solde au 31 décembre 2007 : + 61.186,47 €

Produits 2008	€	Charges 2008	€
Adhésion AFDE	2.290	Information adhérents	2.264
Inscriptions adhérents AG 208	3.045	AG et Journées Nationales 2008	4.780
Dons Particuliers	4.277	Adhésions fédérations	255
Subventions	2.688	Fonctionnement	1.310
Subventions dédiées	5.000	Fonds d'Aides	4.264
Gain SICAV Monétaire	695	Colonie	8.100
Colonie participations familles	1.090	Frais conseil administration	488
Total	**19.085**		**21.462**

Solde au 31 décembre 2008 **:+55.679,88 €**

Le conseil d'administration



De gauche à droite : Thomas Counioux, Christian Clément, Charles Niclas, Amar Malek, Olvia Niclas, Virginie Sénéchal, Jean-Robert Bourguignon et Kti Combes.

Durant cette assemblée générale, les adhérents ont voté afin de pourvoir au renouvellement de **6 postes au sein du conseil d'administration.**

Christelle Maçon, a été élue pour la première fois et Carole Boitano, Christian Clément, Olivia Niclas, Charles Niclas ainsi que Virginie Sénéchal ont été réélus.

Jean-Robert Bourguignon, présent depuis 3 ans, quitte donc le conseil. Tous le remercient pour sa participation à la vie de l'association durant ce mandat.



Laetitia Lopez, Thomas Counioux, Christian Clément et Charles Niclas. (Carole Boitano, Eve Siegler et Stéphane Basset-Guillet ne se sont pas sur les photos).

Nous vous présentons



Je m'appelle **Christelle Maçon.**
J'ai 41 ans, 5 enfants dont 2 au moins sont porteurs de la dysplasie. Je suis aussi sage-femme depuis 20 ans et depuis 1 an, je travaille pour le conseil général des Pyrénées-Atlantiques où mon rôle est d'accompagner les futures mamans pour un meilleur accueil de leur enfant.

LES PHOTOS







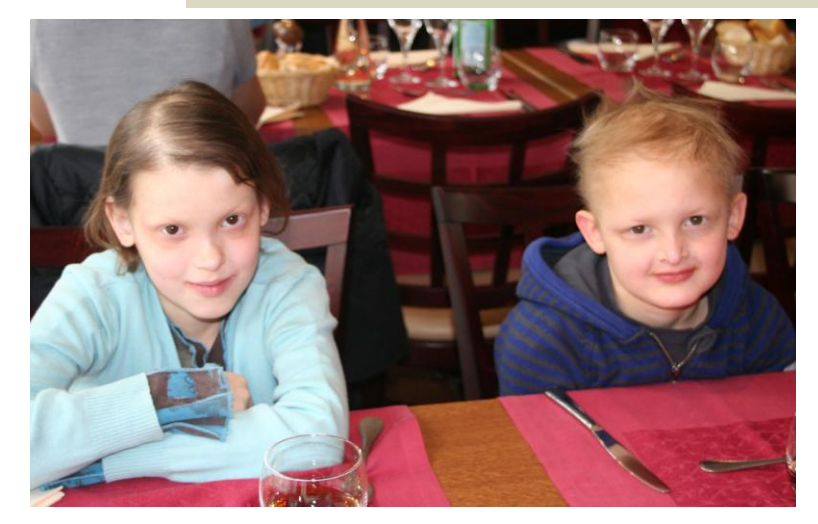


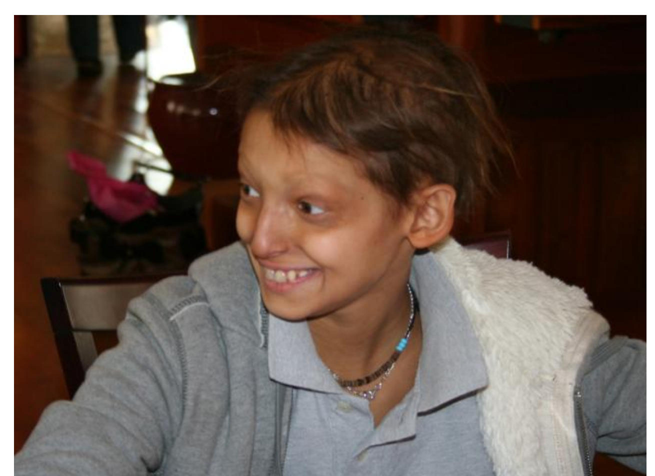


















GROUPES DE PAROLE

Le groupe s'est concentré sur la **différence** et en a discuté tous ses aspects.
Un tiers des enfants ont, d'après les parents présents, des difficultés d'intégration et tous soulignent que du fait de la maladie, les enfants sont traités différemment et que cela leur est préjudiciable.

Afin d'**aider enfants et parents**, il serait utile de partager des « recettes » sous la forme de phrases toutes faites qui seraient à utiliser dans telle ou telle situation. Car souvent, après une remarque blessante, il n'est pas facile de savoir comment réagir et du coup, on se réfugie dans la fuite et on en a honte. Le groupe demande donc à l'AFDE de proposer des **répliques** qui auraient l'avantage de donner une contenance dans des situations pénibles.

Les parents doivent arriver à **concilier** le fait d'**informer les tiers** sur la différence (et notamment les parents des autres enfants qui font parfois preuve de « racisme ») et de tout faire pour que lui se sente normal.

Cognition des enfants

Le groupe a discuté s'il valait mieux expliquer la maladie dans sa totalité aux adultes du voisinage. Certains étaient partisans de ne parler que de ce qui se voit, d'autres, de tout dire, quand d'autres pensaient qu'il fallait se contenter de répondre aux questions posées.

En dehors des aspects psychologiques, les parents présents relèvent que leurs enfants ont de vraies **difficultés d'attention** et ont notamment des difficultés en ce qui concerne la lecture. Le « feu intérieur » provoqué par la **chaleur** est un problème, comme le sont aussi leurs **irritations cutanées** qui monopolisent beaucoup de leur énergie.

Le problème **dentaire** génère une souffrance particulière aux parents, sans doute, disent-ils, parce que les dents sont chargées de connotations sociales particulières. Puis, il faut apprendre à vivre les appareils, ce qui n'est pas toujours évident.

Qualité de vie des adultes

Durant la session, le thème a été abordé sous deux aspects : **la socialisation** puis **la santé & la sensibilité à l'environnement.** Il est à noter que la quasi-totalité des participants du groupe, homogène en hommes et en femmes, a pris la parole et s'est exprimée librement sur le sujet.

Concernant le premier aspect, **la socialisation** des personnes atteintes de DEA, les principaux symptômes, comme la sensibilité à la chaleur et au froid, peuvent être particulièrement pénalisants dans la recherche et/ou l'exercice d'un emploi. Certains ont opté pour des environnements climatisés alors que d'autres ont choisi des professions libérales autorisant une activité nocturne en période estivale.

Dans le sport également, notamment à l'école, cela constitue parfois un facteur discriminant : l'asthme, par exemple, ayant été par le passé à l'origine de nombreuses dispenses.
La **relation à l'apparence** semble exacerbée avec la DEA. Certains ne se trouvent pas attirants, d'autres sont angoissés par telle ou telle partie de leur anatomie (chevelure, dentition…) et cela peut les pénaliser dans la vie de tous les jours, dans leur relation avec les autres. Face à une première (ou nouvelle) prothèse dentaire, les réactions de la personne peuvent être très différentes. Globalement, il s'agit d'un véritable choc. Certains ont envie de « *se cacher dans un trou*, » d'autres la refusent tout simplement, allant jusqu'à préférer ne rien porter du tout.

Par nécessité ou de fait, d'un point de vue des **relations sociales**, et en particulier dans le cadre des relations amoureuses, la sélection se fait très naturellement dans les personnes que l'on fréquente et celles que l'on ne fréquente pas.

Dans les relations sociales, il semble que les filles puis les femmes comprennent et tolèrent mieux que les hommes les différences physiologiques et les contraintes du quotidien.

Sur les aspects de **santé et sensibilité à l'environnement**, comme rappelé lors d'une des riches présentations médicales du week-end, les personnes atteintes de DEA sont plus sensibles, et ceci dès leur enfance, aux infections bactériennes et attaques virales. Les sinus puis les bronches sont les principaux et les premiers touchés.

Ce phénomène semble s'aggraver avec l'âge. Les problèmes d'allaitement, qui ne semblent pas être systématiques, peuvent renforcer le sentiment de culpabilité, de *passer pour une mauvaise mère*…

Afin d'améliorer **la qualité et le confort du quotidien**, il est nécessaire d'anticiper un maximum : médicaments, crèmes, conditions climatiques…. La maîtrise des contraintes s'améliore avec l'expérience et les années. Il est notamment nécessaire de porter une attention particulière à certains organes : ORL, yeux, peau, poumons…

Globalement, le fait de savoir qu'un ensemble de symptômes est lié à l'expression d'une seule et même maladie, comme la DEA, aide à comprendre et à mieux gérer les difficultés, voire à les éviter.

LIVRE D'OR …

Comme toujours un agréable moment de convivialité et de retrouvailles plaisantes. Vivement les 10 ans de l'association !

Famille Martinelli

Je suis bien parmi vous ! Et mon fils aussi est heureux d'être avec ses copains DE !
Donc rendez-vous l'année prochaine pour une super fête. Amitiés.

Florence Héricher fagès

Très beau week-end, de mieux en mieux.

Jean Robert Bourguignon

Une nouvelle fois heureux d'être là. Merci à toute l'équipe.

Famille Lecomte

Avons passé un bon week-end avec vous tous, humain chaleureux. « Implants » des soins très complexes chez ces enfants je leur souhaite d'être soigné correctement. Espérons pouvoir être à nouveau là l'an prochain encore une bonne année à tous.
J'attends avec impatience 2010.

Christine Frédéric

Je viens de passer un excellent moment auprès de personnes très sympathiques. Merci pour toutes les informations que l'on apprend au cours de ces journées. Merci à tous.

Marie-Annick Augu

Merci pour ce merveilleux week-end. Et vivement l'année prochaine que l'on se revoit.

La petite famille Bailly

DEA ET DIFFICULTES DE CONCENTRATION A L'ECOLE

par le docteur Stéphane JACOB, neuropsychologue



Les familles mentionnent des **difficultés de concentration** de leurs enfants ainsi qu'une **hyperactivité**.

Dans le cadre d'un Projet Hospitalier de Recherche Clinique qui visait à approfondir les connaissances de plusieurs symptômes, MAGEC (le Centre de Référence des Maladies Génétiques à Expressions Cutanées de Necker) a donc mis en place une étude qui a porté sur 23 enfants. Il n'existe pas de bilan détaillé permettant d'avoir une idée précise du problème. Des pistes explicatives autres pourraient être envisagées : attitudes parentales, difficultés à faire face à leur maladie…

La seule étude précédente sur ce thème réalisée aux Etats-Unis et n'a jamais été publiée.

Hypothèses possibles de ce type de difficultés en règle générale

1 Capacités limitées de traitement des informations

Car les journées de classe sont longues et les sollicitations nombreuses. Un élève un peu faible aura des difficultés à maintenir son attention sur le long terme et en ressentira de l'anxiété et de la perte de confiance en lui-même.
Actions à engager : redoublement, soutien scolaire, allègement des programmes (CLISS…)

2 Troubles spécifiques de l'attention

Trouble durable (Trouble de l'attention et hyperactivité, TDAH) associé à des particularités neurochimiques et/ou neurologiques. Lorsque cela est source de handicap, il faut le diagnostiquer, prescrire un traitement de Ritaline et conseiller un allègement des programmes scolaires ainsi qu'un parcours adapté (CLISS, UPI, SEGPA) ainsi qu'assurer un suivi régulier.

3 Manque de disponiblité psychique en raison de préoccupations variées

Apprendre demande une disponibilité aux apprentissages et le fait d'être préoccupé entraîne des difficultés de concentration, une anxiété et un isolement social augmenté par le regard des autres et les difficultés d'ajustement. Les actions à envisager vont de la psychothérapie à un éloignement du milieu quand les problèmes y sont liés.

Constats sur la situation de 23 enfants avec DEA et choix de la méthode d'évaluation

On ne retrouve pas plus de redoublement que dans la population générale. Ils ne sont pas orientés vers des sections spécialisées. Il n'y a pas de situations d'échec massif mais seulement subtil.

Il a donc été choisi un **outil** d'évaluation qui devait faire une analyse fine de l'efficience intellectuelle, de la concentration et qui devait être applicable à des âges variés puisque les enfants avaient entre 6 et 17 ans. Soit **l'échelle de Weschler IV**.

68% des enfants de la population générale ont un score entre 85 et 115 (moyenne de 100).
On y analyse la compréhension verbale, la logique de raisonnement, la mémoire de travail et la vitesse de traitement des informations.

Résultats

L'étude incluait **3 filles et 6 garçons** entre 3,5 ans et 16,5 ans. L'âge médian était de 8 ans. La **majorité** des enfants ont obtenu un **score global** compris entre **80 et 120** et 4 un score supérieur à 120 (donc excellent). 1 enfant présentait un réel trouble de l'attention.

Les **connaissances verbales** étaient à 108,5 (au dessus de la moyenne)
La **logique de raisonnement** à 103. La **mémoire** de travail à 101 et la **vitesse** de traitement à 95.
On a noté que sur un même enfant, les différents items obtenaient des scores différents, avec souvent un écart important entre les connaissances verbales élevées et la vitesse de traitement basse.

Conclusion

L'efficience intellectuelle est **normale**, mais on note une lenteur dans le traitement des informations. La lecture en particulier est lente. Stéphane Jacob suggère que la sécheresse oculaire pourrait expliquer cette difficulté, mais ceci reste à approfondir car les parents relèvent que les jeux vidéo notamment ne posent pas de problème.
Les **connaissances verbales** sont **élevées.** Il faudrait comparer les résultats de chaque enfant avec le niveau éducatif de ses parents.
Par ailleurs, l'analyse n'a pas été faite par âges, or les parents se demandent si les difficultés ne vont pas plutôt en s'arrangeant avec les années.

Cette présentation a fait l'objet d'un débat entre les participants du groupe de paroles « Qualité de vie des adultes ». Au-delà des chiffres, l'analyse réalisée semble très pertinente par rapport au vécu des familles. Pour autant, il s'agit d'une photo qui demande à être mise en perspective dans la durée et par rapport à l'environnement des individus. Tous ne se sont pas retrouvés dans cette étude mais la plupart la recommanderait volontiers à d'autres familles.

… LIVRE D'OR …

Encore très sympa cette année…mais vivement, vivement l'année prochaine ! Bises.

Christine et Christian

Que dire sinon notre sympathie et tous nos remerciements.

Famille Combes

C'est avec grand plaisir que je vous ai découverts durant ce (trop court) week-end.

Beaucoup d'émotions, une belle réussite. Encore merci aux organisateurs

Jean-Jacques

Nous avons passé un très bon week-end auprès de cette association, de bons moments. De très bonnes présentations (ORL, concentration,…) Nous avons appris encore des choses. Merci pour tout.

Migad et Balthus

Toujours aussi intéressant, journées riches en rencontres et discussions
A l'année prochaine.

Famille Mourot

Ces journées ont été formidables. Et très réussies. A l'année prochaine.

Marie-Jo

ETUDES DES ATTEINTES ORL LIEES A LA DE

par le professeur Vincent COULOIGNER, Hôpital NECKER



L'étude a porté sur **28 enfants** de 4 à 15 ans (âge moyen : 8 ans). 20 enfants avaient une DEA liée à l'X , 1 avait une DE P63 et 7 avaient une DE indéterminée.

Les glandes muqueuses sécrètent normalement un film visqueux et protègent des infections.
De même, les cils qui éliminent des particules diverses ont un rôle anti-infectieux.

Or, dans la DE, les muqueuses aérodigestives supérieures présentent des anomalies : les glandes muqueuses sont sèches, atrophiées et inflammatoires et les cils bronchiques et olfactifs sont absents.

Par conséquent, les infections sont fréquentes ainsi que les douleurs et les croûtes.

Conduits auditifs externes

Ceux-ci sont plus **étroits** que la normale et les bouchons de cérumen sont anormalement **secs**, abondants et **compacts**. L'audition reste normale (sauf dans la forme de DE liée au gène P63), avec parfois une petite baisse transitoire de l'ordre de 10 à 20db ainsi que des acouphènes et des vertiges. Ces problèmes sont la plupart du temps provoqués par les **bouchons** qu'il convient d'évacuer régulièrement.
¼ des enfants ont tendance à avoir des otites à répétition. 4 enfants présentaient un tympan endommagé (otites séreuses, perforation, tympan cicatriciel).

Le nez

64% des enfants avaient une muqueuse nasale **inflammatoire** et 50% des **croûtes** abondantes.
On constate dans de rares cas une sinusite avec céphalées.

Les **rhinites croûteuses** sont majeures. Elles provoquent une **obstruction**, une odeur nauséabonde, des infections et des épistaxis. La zone antérieure du nez est en effet propice aux saignements contre lesquels la cautérisation donne de bons résultats.
Il faut **humidifier** le nez, administrer de la pommade HEC et parfois antibiotique (Fucidine). Des **aérosols d'antibiotiques** peuvent être prescrits.
On peut imaginer une intervention chirurgicale qui diminuerait les fosses nasales. En revanche, il faut faire **attention** à l'huile goménolée qui peut provoquer des crises d'épilepsie.

L'ensellure nasale est particulière et procure notamment une gêne esthétique. Une rhinoplastie avec greffon peut être proposée.

Le pharynx

La **dysphonie** est fréquente (voix cassée) et parfois des douleurs pharyngées sont signalées. Les pharyngites et les laryngites chroniques sont nettement plus fréquentes que dans la population normale. La **voix est fatigable** le matin, parfois éteinte.

Certains patients éprouvent une gêne à l'alimentation qui peut être soulagée grâce à l'absorption de liquides et de Sulfarlem S 25 ou de teinture de Jaborandi qui augmentent la **sécrétion salivaire**. 2 enfants de l'étude présentaient une sécheresse buccale importante.

Conclusion

Le **trait majeur** d'atteinte ORL liée à la DE est les **rhinites croûteuses** et leurs conséquences, à savoir les épisodes d'épistaxis (saignements) et les infections.
L'étude a révélé moins d'atteintes que celles citées dans la littérature médicale et le Pr Couloigner se demande si cela est dû au fait qu'elle ne portait que sur des enfants.

Il faudrait donc maintenant **étudier les a**dultes pour vérifier si les complications n'augmentent pas avec l'âge.
En revanche, il n'y a pas d'atteinte de l'immunité, pas de prédisposition aux tumeurs ORL, pas d'atteinte des organes sensoriels.

… LIVRE D'OR

J'ai un souvenir, celui de la première AG il y a 9 ans, au fond d'une cave. Quel chemin parcouru ! C'est la première fois que je me retourne et j'ai le vertige. C'est une histoire magnifique, avec toujours autant d'émotions à la clé.
Bisous,

Eve

Pour une première, c'est une réussite. Félicitations aux organisateurs, beaucoup de bonheur, de rencontres, de découvertes.
Amitiés.

Sylvain et Maurène

Le plus beau jour, c'est quand une famille entière se réunit. L'AFDE existe, moi, je résiste.

Amar Malek

FOND D'AIDES

Pour quoi ?

Le fond destiné à venir en aide aux personnes atteintes de DE, a évolué au fil des années en fonction des besoins.

Le budget de 5.000 € pour 2009 se répartit entre :

- l'aide **dentaire** : 1.800 € (6 aides d'un montant de 300 euros),
- l'aide **climatiseurs** : 1.600 € ,
- les **aides diverses** : 1.600 € (à répartir selon les besoins).

Contact

Christian Clément est votre interlocuteur pour nous transmettre votre demande. **Prenez contact** avec lui au 03 85 91 48 20 ou par mail : cca.clement@orange.fr. Les pièces demandées permettent au CA d'évaluer les dossiers présentant le plus d'urgence dans le cas d'un nombre trop important de demande.

Mode d'emploi

En fonction de votre demande, votre dossier devra éventuellement comporter :

Pour l'aide dentaire :

- la préconisation du médecin ou chirurgien-dentiste,
- le montant de l'appareillage,
- copie des décomptes de la sécurité sociale et de la mutuelle, et autres aides,
- le détail des éventuels frais annexes,

Dans le cas de l'aide climatiseurs :

- une demande écrite motivée (comportant situation géographique du lieu de résidence (exposition, étage…),
- les besoins financiers,
- le nombre de personnes malades dans le foyer,

Et d'une manière générale, pour toute demande :

- un certificat médical attestant l'atteinte de DE,
- et toutes autres pièces pouvant être utiles pour étayer le dossier.



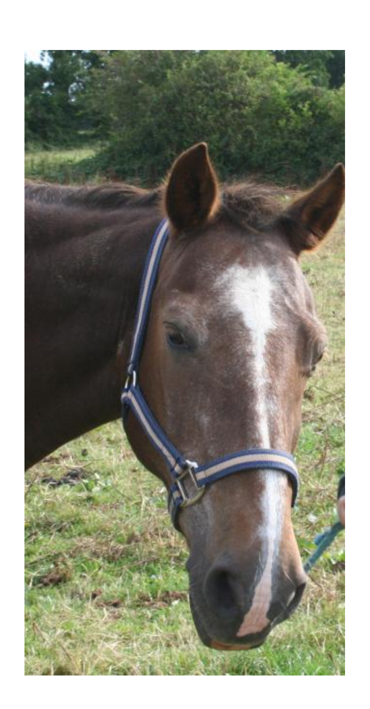
COLONIE 2009 EN NORMANDIE

LES PRE-INSCRIPTIONS SONT OUVERTES

SAVOIR n° 28

mars 2009

du 15 au 22 août 2009



A la demande des participants de 2008, la colonie se déroulera pour la seconde fois en Normandie au sein du **centre équestre de Bayeux**, qui est idéalement situé à une dizaine de kilomètres de la **mer** et proche d'une **forêt** domaniale.

Cette structure est **agréée** par la DASS, l'Inspection Académique ainsi que la Direction Départementale de la Jeunesse et du Sport.

Le **club équestre** comporte 2 carrières, 2 manèges, un terrain de Cross, une dizaine d'écuries et 2 selleries.

Nous accueillerons **15 enfants et ados de 7 à 15 ans.** L'encadrement sera assuré par une équipe recrutée par l'AFDE, composée de 3 personnes dont une infirmière DE. Comme l'année précédente en plus de l'équitation, de nombreuses autres activités seront proposées aux jeunes.

Pour assouvir votre curiosité et celle de vos enfants : le site du centre équestre : www.centre-equestre-bayeux.com.

La **participation des familles** a été fixée par le conseil d'administration à 75 € par enfant, le transport restant à la charge des familles.





Pour recevoir le dossier d'inscription, merci d'adresser votre demande à Olivia Niclas :

par mail : o.niclas@wanadoo.fr
par courrier : 3 rue Alsace-lorraine 92100 Boulogne

Association Française des Dysplasies Ectodermiques

3, rue Alsace-Lorraine
92100 BOULOGNE

00 33 (0)1 46 03 28 33

contact@afde.net

www.adfe.net